Ein

Fall von „sogenannter“ amyotrophischer Lateralsclerose.

Inaugural-Dissertation

welche zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin und Chirurgie

mit Zustimmung

der

Friedrich Wilhelms-Universität zu Berlin

am 26. Januar 1894

nebst den angeführten Thesen

öffentlich verteidigen wird

der Verfasser

Max Wolff

aus Darkehmen.

Opponenten:

Herr Dr. med. Georg Levinsohn, Arzt.
Herr Dr. med. Walther Menke, Arzt.
Herr cand. med. Georg Landé.

Berlin 1894.

Gedruckt bei L. Schumacher.

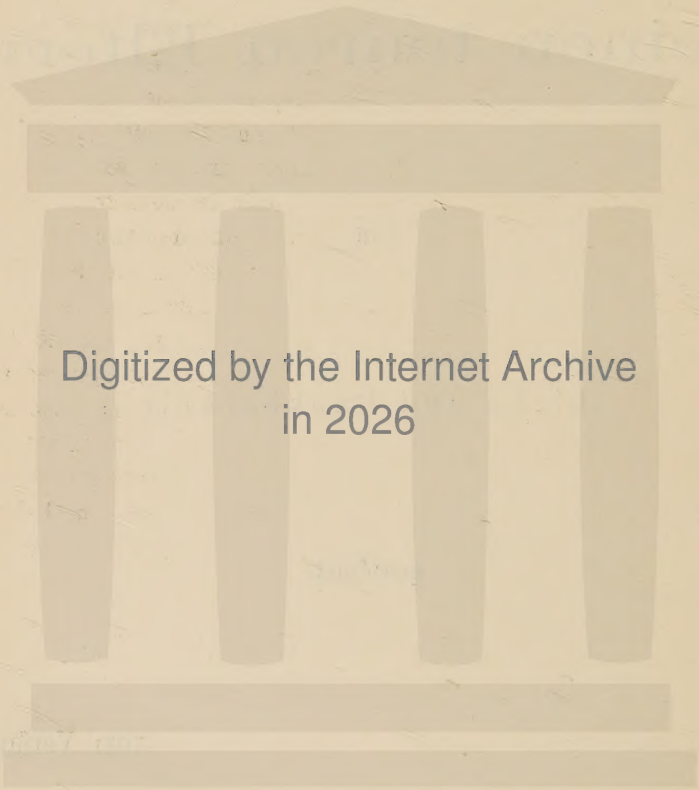
Seinen teuren Eltern

in

Liebe und Dankbarkeit

gewidmet

vom Verfasser.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535723_0049

Die Geschichte der amyotrophischen Lateralsclerose ist eine verhältnismässig neue; sie umfasst ca. 33 Jahre und verdankt ihre erstere genauere Beschreibung dem jüngst verstorbenen hochgefeierten Pariser Psychiater Charcot, welcher im Jahre 1874 in den „Progrès médicales“ (No. 23, 24, 29) diese Affection unter dem Namen „Sclérose latérale amyotrophique“ als neues Krankheitsbild beschreibt. Nichtsdestoweniger müssen wir jedoch die Geschichte der amyotrophischen Lateralsclerose schon früher zurückdatieren; denn es ist kaum zweifelhaft, das der von Duchenne in den „Archives genérales de médecine“ 1860 unter dem Namen „Paralysie progressive de la langue, des lèvres et du voile du palais“ beschriebene Symptomencomplex sehr gut auf die amyotrophische Lateralsclerose passt. Duchenne selbst hielt es allerdings für ein Spiel des Zufalls, dass sich die von ihm beschriebene Krankheit mit der progressiven Muskelatrophie combinierte. Die Differenz, sagte er, bestehe darin, dass die Muskelatrophie eine Atrophie ohne Lähmung, die Zungengaumenparalyse eine Lähmung ohne Atrophie sei. Auch Duménil, Romberg, Türk u. A. haben bereits ähnliche Krankheitsbilder beobachtet, nur wussten sie die Symptome nicht recht zu erklären Die einen hielten die Krankheit für eine Abart der progressiven Muskelatrophie, während die anderen nur einzelne Symptome herausgriffen und von doppelseitiger Hypoglossus- und Facialislähmung sprachen. Fast gleichzeitig erkannten Charcot in Frankreich und Leyden in Deutschland die Zusammengehörigkeit dieser verschiedenen Symptome und publicierten 1870 die Ergebnisse ihrer Untersuchungen über zwei tötlich verlaufene Fälle von „progressiver Bulbärparalyse“ resp. „progressiver Muskelatrophie“, wobei beide Autoren ganz unabhängig von einander zu fast gleichen Resultaten gelangten. Während aber die französische Schule den Schwerpunkt auf den pathologisch-anatomischen Befund an den Ganglienzellen (die Atrophie und den Schwund derselben) legten, und die Degeneration derselben

für häufig primär und uncompliciert erklärten, legte Leyden das Hauptgewicht auf die von Anfang an eintretende Muskelatrophie und proponiert, um einerseits die Bedeutung der Muskelatrophie und die Beziehung zur progressiven Muskelatrophie hervorzuheben und andererseits andere Processe, die sich in der Medulla entwickeln von dem Krankheitsbilde der Bulbärparalyse zu differenzieren, diese Form der Erkrankung als „progressive amyotrophische Bulbärparalyse“ zu bezeichnen.

Seit dieser Zeit hat sich die Aufmerksamkeit der Kliniker dieser immerhin recht seltenen Krankheit zugewendet, und ich konnte bereits neunzig bis zum Jahre 1892 unter dem Namen der amyotrophischen Lateralsclerose veröffentlichte Fälle aus der deutschen, französischen, englischen und russischen Litteratur zusammenstellen. Von diesen 90 Fällen sind jedoch nur 56 mit einem mehr oder minder genauen Sectionsbefund versehen, während die Diagnose bei den übrigen Beobachtungen lediglich aus dem klinischen Verlauf gestellt und nie durch die Autopsie bestätigt ist.

Wenngleich ich keineswegs daran zweifle, dass auch ein Teil der letzteren Fälle, wenn sie zur Section gekommen wären, den für die amyotrophische Lateralsclerose erwarteten Befund ergeben hätten, so glaube ich doch, dass manche derselben, trotz des charakteristischen klinischen Verlaufs, nicht das typische pathologisch-anatomische Bild dargeboten hätten.

Zu dieser Vermutung veranlasst mich ein Fall aus der III. medicinischen Klinik des Herrn Geheimen Medicinalrath Prof. Dr. Senator, welcher (von diesem mir gütigst zur Beobachtung überlassen) das ganz charakteristische klinische Bild der amyotrophischen Lateralsclerose zeigte, während die genauere anatomische Untersuchung einen von den bisherigen Beobachtungen in wesentlichen Punkten abweichenden Befund ergab.

Bevor ich jedoch auf diesen Krankheitsfall und seine Deutung näher eingehe, halte ich es für angebracht, bei der grossen Seltenheit dieser Krankheit und im Interesse des richtigen Verständnisses der später zu erörternden Abweichungen, zunächst ein Bild des normalen Verlaufs und Befundes bei der amyotrophischen Lateralsclerose zu entwerfen.

Das anatomische Substrat der Krankheit ist nach Charcot eine primäre symmetrische Sclerose der Pyramidenseitenstränge mit concommittierender Läsion der grauen Substanz.

Die Degeneration — denn um eine solche handelt es sich — beginnt und zeigt gewöhnlich ihre erheblichste Ausdehnung im Halsteil des Rückenmarks. Auf Querschnitten durch die Cervicalanschwellung erstreckt sich die „sclerotische Region“ nach vorn bis zum Niveau des äusseren Winkels des Vorderhorns oder noch wenig darüber hinaus, nach hinten geht sie beinahe bis dicht an die hintere graue Substanz heran, nach aussen bleibt sie constant durch eine dünne Schicht intacter weisser Substanz von der Corticalschicht der Medulla geschieden. In manchen Fällen sind auch die kleinen „Türkschen Fascikel“ (die inneren Abschnitte der Vorderstränge) betroffen. Im Dorsalmark ist die Läsion schon viel weniger ausgedehnt; denn sie reicht nach vorne noch nicht bis an die transversale Linie heran, welche man sich im Niveau der hinteren Commissur gezogen denken kann, dafür geht sie aber nach aussen näher an die Corticalzone heran, ohne dieselbe jedoch zu erreichen. Noch weniger ausgedehnt pflegt die Läsion im Lumbalmark zu sein. Hier nimmt sie nur das hintere Viertel der Seitenstränge ein, berührt aber nach aussen die corticale Zone.

Weiter nach oben vom Ausgangspunkte erstreckt sich die Affection bis in die unteren Teile der Brücke, soweit hier die Pyramidenbahnstränge bei einander liegen; weiter auch in den Fuss der Hirnschenkel. Ja in einigen neueren Fällen waren Charcot und Marie, sowie Kahler und Pick in der Lage die Veränderungen durch die Capsula interna bis in die Centralwindungen der Hirnrinde hin zu verfolgen. So selten auch solche Befunde sind, so interessant sind sie, insofern dabei das ganze motorische Leitungssystem betroffen ist; zugleich sind dadurch die theoretischen Untersuchungen Kölliker's und Flechsing's über die Leitungsbahnen im Rückenmark und Gehirn durch concrete Beispiele erhärtet werden.

Die Läsion der vorderen grauen Substanz ist ganz dieselbe, wie bei der progressiven Muskelatrophie. Sie betrifft fast ausschliesslich die Vorderhörner und ergreift Neuroglia und Ganglienzellen, welch letztere in mehr oder weniger grosser Anzahl degeneriert, atrophiert oder selbst vollständig zerstört sind. Die Läsion der grauen Substanz ist wieder am ausgedehntesten im Cervicalteil, auch im Dorsalteil ist sie oft noch ziemlich ausgesprochen, nimmt dann aber gegen die Lumbalanschwellung ab.

Wie die Degeneration der Seitenstränge sich in den Hirnstock

hin fortsetzte, so thut es auch die Läsion der grauen Substanz und zwar werden die Kerne des Hypoglossus, Accessorius und Facialis, welche am Boden des IV. Ventrikels nahe der Raphe beieinanderliegen, ergriffen. Man findet dann im Bulbus die grossen Ganglienzellen dieser Nervenkerne atrophiert oder vollständig geschwunden. Am eklatantesten sind diese Veränderungen am Kern des Hypoglossus.

Häufig erstreckt sich der Process noch auf die vorderen spinalen Wurzeln. Wenn dieselben ihr Volumen auch nicht verändert haben, so kann doch bedeutende Atrophie der Nervenröhren vorliegen, teils in Form einfacher Verschmälerung, teils des fettigen Zerfalls. Bindegewebe pflegt dann die Lücken auszufüllen.

Im Muskelsystem findet man endlich, genau so wie bei der progressiven Muskelatrophie, fast überall Volumenabnahme, welche bei vielen Muskeln in sehr erheblichem Grade vorhanden sein kann. Im Allgemeinen stellen sich die Veränderungen so dar, dass ein Teil der Muskeln ihre normale Gestalt und Zusammensetzung behalten haben, daneben aber zahlreiche verschmälerte Fasern liegen) wieder andere ihre Querstreifung eingebüsst haben und der fettigen Entartung anheimgefallen sind.

Was das Verhältnis der amyotrophischen Lateralsclerose zu anderen ihr innerlich wahrscheinlich sehr nahe verwandten Krankheitsformen betrifft, so lässt sich darüber in Kürze etwa folgendes sagen: Die amyotrophische Lateralsclerose gehört zu der Gruppe derjenigen Krankheiten, welche ausschliesslich das cortico-musculäre Leitungssystem befallen. Wenngleich die einzelnen Affectionen, dieser Gruppe sowohl in klinisch-symptomatischer, als in anatomischer Hinsicht ganz bestimmte Unterscheidungsmerkmale darbieten, so müssen wir doch schon jetzt, nach den vorliegenden Thatsachen annehmen, dass es sich nicht um streng von einander gesonderte, verschiedenartige Krankheiten handelt, sondern dass Uebergänge und Verbindungsglieder zwischen den einzelnen Formen hervortreten können. (Um eine solche Uebergangsform scheint es sich grade in unserem Falle zu handeln.)

Je nachdem die ganze cortico-musculäre Leitungsbahn oder nur bestimmte Abschnitte derselben betroffen sind, bezeichnen wir die Affectionen mit verschiedenen Namen. Im ersten Falle haben wir die sogenannte „amyotrophische Lateralsclerose“ vor uns, bei der, wie oben gezeigt, die motorische Leitungsbahn in ihrer

ganzen Ausdehnung ergriffen sein kann. Ist der Abschnitt, welcher die spinalen Vorderhornzellen bis zu den Muskeln in sich begreift erkrankt, so handelt es sich um die „spinale Muskelatrophie". Erstreckt sich — der vorigen Affection analog — die Degeneration von den Ganglienzellen der Medulla oblongata längs der letzten acht Hirnnerven zu den von diesen versorgten Organen, so sprechen wir von der „progressiven Bulbärparalyse". Sind nur die peripherischen motorischen Nerven mit ihren zugehörigen Muskeln betroffen, so bezeichnet man dies als „neurotische Muskelatrophie", und handelt es sich endlich allein um eine Atrophie der Muskeln, so haben wir die „Dystrophia musculorum progressiva" vor uns. Hierher gehört noch eine Krankheit, über deren anatomische Grundlage die Gelehrten noch nicht völlig einig sind, die aber nach der herrschenden Ansicht (Charcot, Erb, Strümpell) ihren Sitz in der „ersten Meinert'schen Prosection" (d. i. in der Pyramidenseitenstrangbahn) hat und als sicher primäre Erkrankung des cortico-musculären Systems anzusehen ist. Sie tritt unter dem klinischen Bilde der „spastischen Spinalparalyse" auf.

Diese verschiedenen Krankheiten der motorischen Leitungsbahn unterscheiden sich klinisch-symptomatisch durch folgende Characteristica. Die amyotrophische Lateralsclerose ist durch ihren typischen Verlauf, durch die Muskelatrophie mit gleichzeitig erhöhten Sehnenreflexen und das schliessliche Auftreten von Bulbärsymptomen gekennzeichnet. Bei ihr, wie bei allen folgenden zu dieser Gruppe gehörigen Affectionen, ist das Fehlen von Sensibilitäts-Blasen- und Mastdarmstörungen die Regel. Die spinale progressive Muskelatrophie, welche die grösste Aehnlichkeit mit der amyotrophischen Lateralsclerose hat, unterscheidet sich von dieser besonders durch den viel langsameren Verlauf, durch das Fehlen spastischer Erscheinungen, durch die viel ausgedehnteren fibrillären Zuckungen und durch das viel spätere Auftreten von bulbären Symptomen, wenn anders diese sich überhaupt einstellen. Die progressive Bulbärparalyse zeigt motorische Störungen im Gebiet der fünf bis acht letzten Hirnnerven, beginnt häufig primär, tritt aber in der Regel zur amyotrophischen Lateralsclerose, seltener zur progressiven Muskelatrophie hinzu. Die neurotische Muskelatrophie, welche ein deutlich hereditäres Leiden ist, charakterisirt sich durch die eigentümliche Localisation der Muskelatrophie (besonders im Gebiet des Peroneus) und durch aus-

gesprochene Entartungsreaction in den befallenen Muskelgruppen. Die Diagnose der Dystrophia musculorum progressiva wird aus dem familiären Auftreten der Krankheit, ihrer Entstehung im kindlichen oder jugendlichen Lebensalter, der eigenthümlichen Auswahl der befallenen Muskeln, dem Fehlen von fibrillären Zuckungen in den atrophischen Muskeln, und ebenso dem Fehlen elektrischer Entartungsreaction in denselben gestellt. Die Atrophie ist oft mit einer Pseudohypertrophie combiniert. Die spastische Spinalparalyse endlich fällt durch die bedeutende Steigerung der Sehnenreflexe und die motorische Parese ohne Muskelatrophie auf.

Nachdem wir somit die anatomische und klinische Differenzialdiagnose der zur motorischen Sphäre gehörigen Krankheiten erörtert haben, wenden wir uns wieder speciell der amyotrophischen Lateralsclerose zu.

Die Aetiologie derselben ist, wie bei den meisten dieser Affectionen, noch nicht recht aufgeklärt. Betroffen werden von ihr meist Leute jenseits des 30. Lebensjahres ohne Unterschied des Standes und zwar sind es häufiger Frauen als Männer, die ihr zum Opfer fallen. Als Ursache werden die verschiedensten Momente angegeben, am häufigsten Erkältung und Durchnässung, sicher ausgeschlossen ist Syphilis. Weir-Mitschell berichtet von einem Falle, in dem Bleiintoxication die Veranlassung gewesen zu sein scheint. Seeligmüller erzählt von 4 Geschwistern, die gegen die sonstige Erfahrung schon in den ersten Lebensjahren erkrankten. Diese Fälle zeichneten sich durch den überaus langsamen Verlauf aus, auch scheint es, als ob hier eine hereditäre Veranlagung vorhanden gewesen sei. Ferner hat man wiederholt nach heftigem Schreck das Leiden seinen Anfang nehmen sehen.

Die klinischen Symptome bieten in allen typischen Fällen ein sehr charakteristisches, streng auf die motorische Sphäre beschränktes Krankheitsbild dar.

Die ersten Erscheinungen machen sich meist in den oberen Extremitäten bemerkbar und äussern sich zuweilen als von Parästhesien (Ameisenlaufen, Kriebeln) begleitetes Schwächegefühl. Die Kranken bemerken, dass ihnen die Arbeit nicht mehr so leicht von der Hand geht, wie früher und dass schneller Ermüdung eintritt. Meist wird der eine Arm um einige Monate früher befallen, als der andere. Die Schwäche der Arme nimmt immer mehr zu

und zuweilen fällt den Patienten jetzt schon eine Abmagerung gewisser Muskelgruppen auf, die sich allmählig steigert und auch in weiteren Bezirken auftritt. Daneben stellen sich in der Regel Steifigkeit der Muskulatur, Contracturen, ein. Nach längerer Zeit, 1—1½ Jahren, beginnen auch Symptome von Seiten der unteren Extremitäten; der Gang wird steif und unsicher, die Patienten ermüden leicht, und oft stellt sich scheinbar von selbst starkes Zittern in den Beinen ein. Zu dieser Zeit hat sich schon die charakteristische Stellung der Glieder ausgebildet. Die Oberarme sind an den Thorax gepresst und nach innen rotiert, die Vorderarme im Ellenbogengelenk mehr oder weniger flectiert, die Finger in sämtlichen Gelenken gebeugt und in die Hohlhand eingeschlagen. (Es hat sich hier die Stellung ausgebildet, welche Duchenne als „main en griffe“ (Klauenhand) bezeichnet hat.) Die Contracturen bilden einen lebhaften, oft unüberwindlichen Widerstand für passive Bewegungen, die meist nur unter lebhafter Schmerzempfindung in geringem Grade ausgeführt werden können.

Diese letzteren Erscheinungen sind als Folgezustände der Alteration in den Pyramidenseitenstrangbahnen angesehen worden. Die Beteiligung der grauen Vorderhörner verrät sich in der Muskelatrophie, die am ausgesprochensten in den oberen Extremitäten, speciell den Unterarmen und Händen auftritt, wo Thenar und Hypothenar schwinden und die Interosscalräume der Metacarpi vollständig einsinken. Beim Fortschreiten auf Rumpf und Rückenmuskulatur stellt sich auch hier Steifigkeit, Schwäche und Abmagerung ein. Der Kopf kann nur schwankend gehalten werden, er wird gestützt oder angelehnt. Die Halsmuskeln atrophieren und zeigen oft fibrilläre Zuckungen. In den unteren Extremitäten pflegen die Symptome weniger deutlich ausgeprägt zu sein, jedenfalls tritt die Atrophie, welche in den Armen in so hohem Grade ausgesprochen ist, hier mehr zurück und ist nur in selteneren Fällen sehr auffallend.

Entsprechend dem Grade der Atrophie findet man oft, wie Leyden betont, auch die Functionsstörung der Muskeln, die Parese. Die Schwäche und Schwerfälligkeit der Muskeln ist eng mit der Atrophie verknüpft und geht der Atrophie ziemlich parallel. Es geht also der Atrophie kein besonderes Stadium der Lähmung vorher, sondern der Process ist von vorneherein ein atrophischer. Nach Charcot und seiner Schule ist dagegen die Atrophie die Folge der Parese.

Die elektrische Erregbarkeit ist proportional der noch vorhandenen Muskelsubstanz; sie ist nicht nur in verschiedenen Fällen, sondern zuweilen sogar schon bei den verschiedenen Muskeln desselben Kranken eine sehr verschiedene. Von ganz normalen Zuständen bis zur ausgesprochenen Entartungsreaction findet man alle möglichen Uebergänge und Combinationen.

Zu diesen Affectionen der Muskeln gesellen sich die Erscheinungen einer bedeutend gesteigerten Reflexerregbarkeit der Sehnen, während sich die Hautreflexe in der Mehrzahl der Fälle normal verhalten. Der Patellar- und Cubitalreflex sind bedeutend verstärkt, an allen möglichen Sehnen treten kräftige Reflexe auf, die im normalen Zustande nicht vorhanden zu sein pflegen. Namentlich zeigt die Achillessehne das Symptom, welches sich durch das Vorhandensein des Fussclonus ausdrückt. (Häufig kommt es auch zu der von den Franzosen als „Epilepsie spinale" bezeichneten Erscheinung. Dieselbe besteht darin, dass bei leisen sensiblen Erregungen der ruhenden Beine diese in lebhafte zitternde und zuckende Bewegungen geraten.)

Aus der Verbindung der paretischen und der spastischen Affection der Beine resultiert eine Erscheinung, die unsere Krankheit mit der spastischen Spinalparalyse und der multiplen Cerebrospinalsclerose gemein hat, der von Erb genauer beschriebene spastische Gang der Kranken.

Nachdem der Zustand in dieser Weise 1—2—3 Jahre gedauert und sich langsam verschlimmert hat, treten im dritten und letzten Stadium der Krankheit bulbäre Erscheinungen auf.

Es zeigt sich zunächst eine Erschwerung der Sprache, die in erster Linie auf die Schwerbeweglichkeit der Zunge zurückzuführen ist; die Zunge wird paretisch und schliesslich sogar paralytisch. Die Kranken können die Zunge nicht mehr nach oben ausrunden und gegen den harten Gaumen anpressen. Die Folge davon ist, dass der Schlingact nicht recht eingeleitet werden kann, da der Bissen nicht gehörig nach hinten geschoben wird. Hierzu kommt noch die Erschwerung des Kauens. Die Kaumuskeln selbst sind zwar fast immer intact, aber der Bissen wird von der Zunge nicht gehörig zwischen die Zahnreihen geschoben, er fällt leicht heraus. Auf solche Weise wird die Ernährung des Patienten sehr erschwert.

Tritt nun weiter Lähmung des Orbicularis oris ein, so steigern

sind die Sprachstörungen. Die Laute o und u können nicht mehr hervorgebracht werden, weil dazu der Mund gespitzt werden muss. Aus der Reihe der Consonanten scheiden p, f, b, m, w nach einander aus.

Deutliche Atrophie kann man jetzt an den Lippen und an der Zunge wahrnehmen, die letztere gleicht einem dünnen schlaffen Fleischlappen der an seinen freien Rändern Einkerbungen zeigt. Bei allen noch ausführbaren Bewegungen lassen sich fibrillare Zuckungen erkennen.

Ein weiteres auffälliges Symptom ist der Speichelfluss. Ursprung hat er seinen hauptsächlichen Grund in der gestörten Deglutition und dem unvollkommenen Verschluss des Mundes. Er ist daher, des Nachts, wo der Kranke hinten übergebeugt liegt, geringer, am Tage wo er sitzt, stärker. Eine Vermehrung der Speichelsecretion muss jedoch in Abrede gestellt werden.

Die dritte Gruppe der Bewegungsstörungen betrifft die Schlund- und Larynxmuskulatur. Sie wird in einem stark nasalen Beiklang der Sprache zu erkennen sein, da ein Teil des Luftstroms in das Cavum pharyngonasale infolge der Gaumenlähmung entweicht.

Die Insufficienz der Kehlkopfmuskeln zeigt sich anfänglich in einer gewissen Monotonie der Sprache. Die Modulationsfähigkeit der Stimme geht verloren. Bei stärkeren Innervationsstörungen leidet dann auch der Kehlkopfverschluss. Dieser kommt auf zweierlei Weise zustande, einmal durch den M. aryepiglotticus, der den Kehldeckel herabzieht, zweitens durch das Aneinanderlegen der Cartilagines arytaenoideae und der Plicae aryepiglotticae. Genügt dieser Verschlussmechanismus nicht mehr seinen Anforderungen, so gelangen leicht Speisebrocken in das Innere des Kehlkopfes und es entsteht Schluckpneumonie.

„So befindet sich denn der Kranke jetzt in einem überaus hilflosen elenden Zustande. Er ist nunmehr fast aller willkürlichen Bewegungen beraubt, er kann nicht gehen noch stehen, kaum sitzen; er braucht zu jeder Veränderung der Lage fremde Hilfe. Er kann sich mit den Händen nicht helfen, nicht allein essen oder trinken, nichts ergreifen. Er ist der Mittel der Mitteilung fast gänzlich beraubt; seine Sprache ist zu einem fast unverständlichen Grunzen geworden, auch das Schreiben ist unmöglich. Ja selbst die Gebärdensprache beeinträchtigt, und nur das lebhafte Spiel der Augen verrät der Umgebung die Leiden und die Wünsche des be-

jammernswerten Kranken. Dazu ist die Ernährung durch das gestörte Kauen und Schlingen beeinträchtigt; Abmagerung und Schwäche schreiten schnell vor. Trotz alledem hält dieser trostlose Zustand oft noch Wochen lang an, ehe der Tod den unglücklichen Kranken erlöst. In der Regel führt ein gesteigerter asthmatischer Anfall oder eine terminale Schluckpneumonie das ersehnte Ende herbei“ (Leyden).

Von diesem soeben geschilderten typischen Krankheitsbilde kommen nur insofern zuweilen Abweichungen vor, als die Reihenfolge, in welcher die einzelnen Muskelgebiete betroffen werden, eine verschiedene sein kann. Schon Charcot und seine Schüler erklären es für nicht durchaus notwendig, dass der Process stets in den oberen Extremitäten beginnen müsse, und führen zum Beweise mehrere Fälle an, bei welchen derselbe in den unteren Extremitäten seinen Anfang genommen hat, und allmählich aufsteigend genau das Bild der Lateralsclerose darbot. Andererseits sind besonders von Leyden einige Fälle publiciert, in denen die Krankheit gleich von Anfang an mit Bulbärsymptomen einsetzte und sich darauf erst das klare Bild der sclérose latérale amyotrophique entwickelte. Ein principieller Unterschied ist jedoch dadurch keineswegs gegeben.

Nachdem ich nun kurz die Pathologie und Symptomatologie der amyotrophischen Lateralsclerose vorausgeschickt habe, will ich die Krankengeschichte eines Falles anfügen, der zweifellos hierher gehört, wenngleich die anatomisch histologische Untersuchung ein vom gewöhnlichen Befund wesentlich abweichendes Resultat ergeben hat.

Ist die amyotrophische Lateralsclerose schon an und für sich ein so interessantes und verhältnismässig so seltenes Leiden, dass wohl von keinem Kliniker, der Gelegenheit hatte, derartige Fälle zu beobachten, versäumt worden ist, dieselben in der Litteratur zu veröffentlichen, so verlohnt es sich um so mehr der Mühe, auf einen Fall näher einzugehen, der gewissermassen als Uebergangsform zwischen der progressiven spinalen Muskelatrophie, der Spinalparalyse und der amyotrophischen Lateralsclerose angesehen werden kann und bisher in der Litteratur, meines Wissens, nicht beschrieben worden ist.

Krankengeschichte.

Marie Kentler, geb. Grieseke, Arbeiterswittwe, 57 Jahre alt, wurde am 12. Mai 1893 in die III. medicinische Klinik des Herrn Geheimrath Senator aufgenommen.

Anamnese: Vater herzleidend, Mutter an Blutungen gestorben. Als Kind: Masern.

Menses seit dem 16. Jahre, regelmässig. 7 Partus (4 Kinder leben), 0 Aborte.

Bis vor 5 Jahren immer gesund, da bemerkte Patientin, dass ihr der linke Fuss öfters einschlief und schliesslich ein ganz taubes Gefühl in demselben auftrat. Dann wurden in derselben Art die Schultern und hierauf die Arme ergriffen. Sie will dabei von jeher schwach gewesen sein, ist aber in den letzten Jahren noch mehr abgemagert. Seit 2 Jahren kann sie nicht mehr gut laufen, der Gang wurde allmählich immer schlechter, zuletzt musste sie oft zu Bett liegen. Ein wenig später traten dann Schluckbeschwerden auf, so dass sich die Patientin sehr in Acht nehmen musste, um sich nicht zu verschlucken. Patientin hat dabei gemerkt, dass sie besser schlucken kann, wenn sie in einem Stuhle sitzt und den Kopf etwas zurücklehnt, als wenn sie liegt. Auch die Sprache wurde schliesslich schlechter; sie kann nur langsam und mit monotoner Stimme reden. Seh- und Gehörorgan sind frei geblieben. Pat. ist während der letzten Jahre von Mendel behandelt worden.

Status praesens (13. Mai 1893): Kleine gracile Patientin mit äusserst stark abgemagerter Muskulatur und Fettpolster. Der Schwund in der Muskulatur betrifft alle Muskeln gleichmässig. Patientin nimmt etwas passive Rückenlage ein; Gesicht und Schleimhäute äusserst blass. In der linken Hand bestehen geringe Contracturen, die sich leicht überwinden lassen. Beim Herausstrecken der Zunge zittert diese stark, doch weicht dieselbe, wie auch die Uvula, nicht ab. Ebenso starker Tremor manuum. Die linke Hand hebt Patientin nicht so hoch, wie die rechte. Ebenso bleibt die linke Hand bei allen Bewegungen — Spreizen der Finger, Beugen etc. — hinter der rechten zurück. Beim Emporheben des linken Arms findet man eine Contractur im Pectoralis major.

Von den unteren Extremitäten bleibt die linke in derselben Art und Weise gegen rechts zurück. Keine Kraft in beiden, besonders links ziemlich erheblich herabgesetzt. Contracturen links ziemlich

stark. Oft tritt ein heftiges Zittern beim Beugen ein. Kniephänomen vorhanden, kein Clonus, keine Schmerzen.

Pupillen sind eng und reagiren träge auf Lichteinfall. Zunge ist etwas belegt. Abdomen fühlt sich hart an. Leberdämpfung von der VI. Rippe geht nach abwärts in die Dämpfung über, die den Rippenbogen um gut 2 Finger breit überragt. Es besteht nur in den unteren Bauchpartien tympanitischer Schall. Stuhlgang ist sehr verstopft.

Elektrische Veränderungen bei Reizung vom Muskel sowohl, als auch vom Nerven aus nur insofern vorhanden, als die linke Seite etwas schwächer reagirt (4—6 M. A.), als die rechte (2—4 M. A.).

Temperatur: 36,7°.

13. V. Seit 3 Tagen keinen Stuhl.

15. V. Jeden 2. Tag Baden mit Seesalz.

20. V. Sol. Kal. jodat. 4,0:200,0.

27. V. Elektrisieren.

31. V. Seit einigen Tagen Schmerzen im linken Fuss. — Einreibungen mit Ichthyol.

14. VI. Am Hals nichts Abweichendes zu sehen, keine Lähmungserscheinungen.

15. VI. Senna.

17. VI. Vin. Condorango.

18. VI. Sol. Kal. jodat. 4,0:200,0.

Am 30. VI. wurde mir die Patientin von Herrn Geheimrath Senator zur näheren Beobachtung überwiesen. Ich ergänzte an demselben Tage die Anamnese und stellte folgenden Status fest: Patientin hat in ihrem 5. Jahre mehrere Kinderkrankheiten hintereinander durchgemacht, die zusammen fast ein Jahr dauerten. Durch das lange Krankenlager hatte sie das Gehen ziemlich verlernt und musste es von neuem lernen; sie gewann die normale Ausdauer beim Gehen wieder. Patientin hat 7 Partus durchgemacht. Nach der letzten, vor 18 Jahren, blieb eine Steifigkeit im rechten Kniegelenk zurück; Patientin wurde in der Charité operirt und so vollständig geheilt, dass sie nach wie vor weite Wege zurücklegen konnte. 1885 hatte Patientin ein Nervenfieber zu überstehen, von dem sie bald geheilt war; es blieb jedoch ein dumpfer Kopfschmerz, besonders am Occiput zurück, der sich bis zur Gegenwart öfter wiederholte.

Vor 5 Jahren stellten sich Schwäche und geringe Schmerzen

im linken Fuss ein, Patientin konnte zwar gehen, musste aber den Fuss etwas nachschleppen; der Fuss schlief leicht ein; ihre Tochter hat (wie diese mir später von selbst erzählte) bemerkt, dass die Mutter mehr auf den Zehenspitzen ging und den vorderen Theil der Schuhsohlen abtrat; wenn sie sich im Gleichgewicht erhalten wollte, musste sie sich auf die Zehen stellen.

Patientin konnte zwar ihrer Beschäftigung — sie war Zeitungsausträgerin — noch längere Zeit obliegen, aber das Gehen fiel ihr schon schwerer; sie wurde etwas ängstlich beim Gehen, da sie schlecht ausweichen konnte. Schon anderthalb Jahre darauf fiel es ihr nicht leicht, sich umzudrehen; ihr Sohn musste sie umdrehen, wenn sie sich auf einen Stuhl setzen wollte. Vor ca. 3 Jahren wurde auch die linke Hand und der linke Arm befallen. Während die Patientin an der linken unteren Extremität bis dahin keine Abmagerung bemerkt haben will, fiel ihr eine solche des linken Armes bald auf. Im weiteren Verlauf von 1—1½ Jahren wurden dann nach einander die rechte untere Extremität und schliesslich der rechte Arm ergriffen. Patientin konnte jetzt beide Arme nicht mehr über die Horizontale erheben, sie konnte sich nicht mehr das Haar machen, nichts vom Topfbrett herunternehmen etc., auch fiel ihr die Steifigkeit in den Fingern und Wangen auf und die eigentümliche Stellung, die der Daumen zur Hand einnahm. Seit ca. 1 Jahre kann Patientin nicht mehr umhergehen und seit 10 Wochen auch nicht mehr auf dem Stuhl sitzen.

Seit ¾—1 Jahre bekam Patientin dazu auch Schluckbeschwerden und konnte nur mit Mühe sprechen.

Ihre Klagen beziehen sich auf Schwäche in den Armen und Beinen, ferner auf Schluck- und Sprachbeschwerden, dumpfen Kopfschmerzen im Hinterhaupt, Obstipation und Schlafmangel.

Status praesens (30. VI. 93). Patientin ist von kleiner, graciler Statur, zartem Knochenbau. Panniculus adiposus und Muskulatur stark atrophisch, besonders auffallend an den oberen Extremitäten, die aussehen, als ob sie nur mit Haut bedeckt wären. Die Spatia interossea sind rinnenförmig vertieft, der Daumen- und Kleinfingerballen fast gänzlich geschwunden. Die Finger sind stark flectiert, zeigen Contracturen, die sich mit einigem Widerstande überwinden lassen. Die ganze Hand ist auffallend mager und bietet deutlich das Bild einer „Klauenhand“ (main en griffe) dar. Links starke Contractur im Ellenbogen- und Schultergelenk; in geringerem

Maasse rechts, wo auch die Atrophien etwas geringer sind. Die Oberarme sind an den Thorax gepresst und nach innen rotiert, die Vorderarme im Ellenbogengelenk flectiert. Passive Bewegungen können nur in geringem Grade und unter lebhafter Schmerzempfindung der Patientin ausgeführt werden. Patientin ist im Stande den rechten Arm etwa 20 cm, den linken ca. 10 cm über der Bettdecke zu erheben; dabei tritt ein leichter Tremor auf. An den unteren Extremitäten ist die Muskelatrophie viel weniger weit vorgeschritten, dagegen treten die spastischen Erscheinungen mehr in den Vordergrund. Starke Contracturen, besonders im linken Kniegelenk; grobe motorische Kraft stark herabgesetzt; sehr lebhafte Patellarreflexe, deutlicher Fussclonus; Zittern beim Erheben des Beines. Die Untersuchung der Rückenmuskeln ist bei der Schmerzhaftigkeit, die Patientin beim Erheben und Umwenden empfindet, nicht gut auszuführen; jedoch fällt schon beim Aufrichten die Steifigkeit des Nackens und der Rückenmuskulatur auf.

Der Schädel ist von normaler Beschaffenheit, nicht druckempfindlich; mässiger Masseterenreflex. Pupillen beiderseits gleichweit, reagieren etwas träge. Der Bulbus ist frei beweglich. Gehör- und Gesichtssinn normal; Gesichtsausdruck eigentümlich weinerlich. Während die Augen sich lebhaft bewegen und allen Handlungen der Umgebung genau folgen, ist ein Spiel der Mundwinkel nicht vorhanden; die Mundwinkel sind etwas nach abwärts und in die Breite gezogen, der Mund ist meist geschlossen. Die Zunge, welche besonders an der Spitze und den Rändern deutlich atrophisch ist, wird zitternd herausgestreckt und weicht etwas nach rechts ab; sie zeigt einen dünnen grauweissen Belag; man nimmt deutlich fibrilläre Zuckungen wahr. Lippen dünn, stark anämisch, können aber noch mit geringer Mühe zugespitzt werden, dagegen ist Pfeifen nicht möglich. F und W werden schlecht ausgesprochen, ebenso ist die Aussprache der Zungenbuchstaben erschwert. Die Sprache ist lallend, schwer verständlich, sehr leise; man muss sich dicht über die Patientin hinüberbeugen, um sie zu verstehen. Gaumen und Uvula normal. Speichelfluss ist nicht vorhanden. Schlingbeschwerden geringfügig, doch verschluckt sich Patientin öfter; sie muss sehr langsam gefüttert werden. Bewegung des Kopfes behindert, Steifigkeit im Nacken; Patientin kann nur mit Mühe ein wenig nicken oder die verneinende Kopfbewegung machen. Tem-

peraturen normal, Sensibilität normal, desgleichen Blasen- und Sphincterenfunction.

3. VII. Patientin klagt über dumpfen Kopfschmerz im Hinterkopf, „als ob ihr der Kopf einschliefe“, und Schlaflosigkeit. Gegen letztere erhält sie abends ½ Pulvis Doweri.

6. VII. Erbrechen. Patientin leidet fortgesetzt an Obstipation.

10. VII. Patientin fühlt sich sehr schwach, hat öfter Schluckbeschwerden, Kopfschmerz, Schlaflosigkeit.

12. VII. Bad. Eingiessung. Temperatur 36,7. Puls deutlich arteriosclerotisch, 76 Pulsschläge. Urin frei von Eiweiss und Zucker. Appetit gut; Schlaf schlecht, muss durch Narcotica herbeigeführt werden. Die Contracturen in den Kniegelenken sind bedeutend geringer, im Ellbogengelenk kaum verändert.

15. VII. Patientin klagt über Schmerzen in den Knöcheln; die Füsse werden in Watte eingewickelt.

19. VII. Patientin kann die Hände kaum noch erheben, ihre Sprache ist jetzt fast völlig unverständlich, noch leiser als bisher, klingt heiser. Patientin ist bei vollem Bewusstsein und verfolgt die Vorgänge in ihrer Nähe mit den Augen. Sensibilität normal. Sehnenreflexe durchweg gesteigert.

22. VII. Patientin fühlt sich viel schwächer. Sprache vollständig tonlos. Seit 3 Tagen handtellergrosser Decubitus am Kreuzbein.

25. VII. Prüfung der elektrischen Erregbarkeit.

Rechts: Deltoideus . . . . 3 M.-A.
Pectoralis, obere Partie 1 „
„ untere „ 3 „
Zwischen ASZ und KSZ über ½ M.-A. Unterschied zu Gunsten der KSZ.

Links: Deltoideus . . . . . 2 M.-A.
(Anode 2½ M.-A.)
Pectoralis, obere Partie 1½ „
(ASZ 3½ M.-A.)

Rechts: Biceps 1½ M.-A. (ASZ 2¼ M.-A.)
Links: „ 1½ „ (ASZ 1½ „)

Nervenreizung am Oberarm:
Links 3 M.-A.
Rechts 1½ „

Untere Extremität: Zwischen rechts und links ein Unterschied von 4 M.-A.

Faradische Prüfung:

Pectoralis	rechts 6,	links $8^1/_2$.
Deltoideus	„ 7,	„ 10.
Unterarm	„ 8,	„ 12.
Untere Extremität	„ $9^1/_2$	„ $9^1/_2$.

Patellarreflex rechts bedeutend erhöht, links nicht mehr zu erzielen.

26. VII. Heute starke Schwellung der Unterlippe, starke Entzündung. Aphthen. (Einpinselung mit Cocain und Acid. boric.). Contracturen geringer; Sehnen- und Patellarreflexe links vorhanden, Fussclonus fehlt heute.

29. VII. Der Decubitus am Kreuzbein ist ausgedehnter geworden, ebenso Decubitus an beiden Knöcheln. Patientin kann gar nicht mehr sprechen; sie verschluckt sich häufiger; Gesichtszüge schmerzlich verzogen. Intelligenz ungetrübt.

4. VIII. Tod infolge von Schluckpneumonie.

Section (Dr. Oestreich) 5. VIII. 93. Extrem abgemagerte weibliche Leiche mit mehrfachem Decubitus (Kreuzbein, Füssen). Das Abdomen ist so stark eingesunken, dass die Wirbelsäule hervorragt. Die Muskulatur des ganzen Körpers ist äusserst atrophisch. Beim Einschnitt des rechten Oberschenkels ist die Muskulatur deutlich braun.

Die Aorta zeigt geringfügige endarteriitische Herde.

Im rechten Unterlappen eine etwas unregelmässige Hepatisation. Der Zungengrund ist glatt. Die Unterleibsorgane bieten die Zeichen extremer Atrophie dar. Die Nieren sind von mässiger Consistenz; die Oberfläche granuliert; die Basis der Markkegel ist dunkelrot, ihre Spitze grauweiss. Die Arachnoides des Rückenmarks ist an einzelnen Stellen weisslich verdickt. An einzelnen Stellen des Brust- und Lendenmarks erscheinen mehrere Stellen der Hinter- und Seitenstränge nicht von ganz normaler weisser Beschaffenheit, sondern leicht grau-rötlich. Die Arachnoides der Convexität ist weisslich getrübt und ödematös.

Gehirn und Rückenmark werden der III. medicinischen Klinik zur genaueren mikroskopischen Untersuchung überlassen.

Pathologisch-anatomische Diagnose:

Degeneratio grisea medullae spinalis multiplex (?) Decubitus multiplex. Pleuropneumonia fibrinosa lobi inferioris dextri; Atrophia fusca cordis et hepatis; Atrophia granularis renum.

Nachdem Rückenmark und Gehirn ca. 5 Monate in Müllerscher Flüssigkeit aufbewahrt worden waren, wurde das Rückenmark von Herrn Dr. Heinrich Rosin, Assistenten des Herrn Geheimrat Senator, teils nach der Pal-Weigert'schen, teils nach einer neuen, von ihm selbst erfundenen und im neurologischen Centralblatt (erste Decembernummer 1893) veröffentlichten Methode gefärbt und einer genauen mikroskopischen Durchsicht unterzogen (das Gehirn ist leider beim Umbau des Laboratoriums abhanden gekommen).

Anatomisch-histologischer Befund:

Ueberfüllung sämmtlicher Gefässe, besonders der arteriellen mit Blut. Durch das ganze Rückenmark hindurchgehende Blutungen, teilweise sehr ausgedehnter Natur ins Gewebe in allen Teilen des Rückenmarks, besonders häufig und ausgebildet im Dorsalmark und zwar im oberen Teil des Dorsalmarks, während man im Cervicalmark nicht in jedem Querschnitt Blutungen vorfindet, ebenso wie hier die vorhandenen Blutungen im allgemeinen eine geringere Ausdehnung haben.

Im oberen Abschnitt des Dorsalmarkes sind die Blutungen ungemein zahlreich und dabei sehr ausgedehnt. Im Lendenmark dagegen, speciell in der Lendenanschwellung, sind sie wiederum nur in sehr geringer Menge vorhanden.

Aehnliche Verhältnisse finden sich auch in den austretenden vorderen und hinteren Wurzeln. Wenngleich hier die Blutungen sehr spärlich sind, so zeigen doch die Gefässe eine enorme Ausdehnung.

Entzündliche Veränderungen sind nirgends, auch nicht an den Gefässwandungen zu constatiren.

Was den Sitz der Blutungen anbetrifft, besonders im Dorsalmark, so sind sowohl die graue, als auch die weisse Substanz befallen, aber keineswegs gleichmässig; die graue Substanz ist viel stärker ergriffen; die Blutungen sind hier meist doppelseitig und sehr ausgedehnt; auch sind die Clark'schen Säulen an vielen

Stellen ergriffen. Der Lieblingssitz der Blutungen ist an der Grenzstelle zwischen Vorder- und Hinterhörnern. Man findet sie jedoch auch an der Spitze des Vorderhorns, an der Grenze nach der weissen Substanz hin und auch in der weissen Substanz selbst. Jedoch lässt sich hier keine bestimmte Localisation, z. B. kein besonderes Ergriffensein der Seitenstränge feststellen, vielmehr wechseln die Blutungen in Bezug auf den Ort.

Ausserdem findet sich im Cervicalmark und Dorsalmark eine ganz enorme Atrophie der Ganglienzellen der Vorderhörner. In der Lendenanschwellung dagegen ist keine Atrophie vorhanden und sind hier die Ganglienzellen ganz normal.

Erweichungsherde finden sich constant in jedem Schnitt der Halsanschwellung links und zwar in der grauen Substanz an der Grenze zwischen Vorder- und Hinterhorn. Ausserdem finden sich Erweichungsherde in den hinteren Wurzeln des Lendenmarkes und zum Teil noch an ihren Austrittsstellen in das Lendenmark selbst.

Im Lendenmark sind Zeichen einer geringeren Höhlenbildung vorhanden, indem man zwei ganz symmetrisch gelegene Lücken an der Umbiegungsstelle des Vorderhorns in die vordere Commissur vorfindet; doch lassen sich dieselben nur in wenigen Schnitten nachweisen.

Die vorderen Wurzeln sind, wenn überhaupt, dann nur sehr wenig verändert (atrophisch).

Histologische Diagnose:

1) Atrophia gangl. corn. anter.
2) Hyperaemia arterios. et venos.
3) Haemorrhagia multiplex.
4) Degeneratio mollis in cornibus anterior. partimque poster.
5) Syringomyelia incipiens medullae lumbalis.

Bevor ich auf die casuistische Betrachtung unseres Krankheitsfalles eingehe, glaube ich es nicht unterlassen zu dürfen, die Diagnose, welche seiner Zeit in der Poliklinik des Herrn Professor Dr. Mendel, wo Patientin ihrer eigenen Angabe nach behandelt worden war, gestellt wurde nebst den dabei angeführten Bemerkungen hier zu fixieren und an dieser Stelle Herrn Dr. A. Wiszwianski für seine liebenswürdige Bereitwilligkeit, mit der er mir das Journal der Poliklinik zur Verfügung stellte, meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

In dem Journal ist unter dem 19. XII. 88 folgendes bemerkt: Marie Kentler, 52 Jahre, Witwe, Bergstrasse 59.

Hemiparesis sinistra.

Seit zwei Jahren Schmerzen im linken Bein, nach einigen Wochen auch am linken Arm; taubes Gefühl in den Extremitäten, besonders am Arm; Kopfschmerzen und Schwindel.

Paresis des linken Armes und Beines, leichte Contracturen, starker Patellarreflex, besonders links. Aorta atheromatös. Diastolisches Geräusch an der Spitze. Therapie: Electricität.

Unter dem 8. XII. 90 findet sich ebenfalls über Marie Kentler, Witwe, Bergstr. 59, folgende Diagnose: Paralysis agitans.

Wenden wir nun unsere Aufmerksamkeit noch einmal dem geschilderten klinischen Verlauf unseres Falles zu, so finden wir bei demselben alle diejenigen Symptome vor, die als charakteristisch für die sogenannte amyotrophische Lateralsclerose angegeben worden sind. Patientin, die bis dahin sehr rüstig und gut auf den Beinen war, und als Zeitungsausträgerin täglich weite Wege zurückzulegen und viele Treppen zu steigen hatte, bemerkt allmählich, dass sie leichter ermüdet. Sie legt ursprünglich keinen grossen Wert darauf, aber bald stellen sich auch geringe Schmerzen im linken Fuss ein, und ihr fällt das Nachschleppen desselben auf. Diese Beschwerden erhöhen sich allmählich und greifen bald auch auf den linken Arm über. Auf Anraten eines Arztes lässt sie sich in der Mendel'schen Poliklinik für Nervenkranke behandeln. Dort wird eine Parese des linken Arms und Beines mit leichten Contracturen und erhöhten Sehnenreflexen constatiert und die Diagnose Hemiparesis sinistra gestellt.

Diese Diagnose steht durchaus in keinem Widerspruch mit der später in der Senator'schen Klinik auf „amyotrophische Lateralsclerose" gestellten. Denn, wie oben auseinandergesetzt, beginnt die Krankheit meist mit Schwäche und paretischen Erscheinungen in der einen oder anderen Extremität, und da zu dieser Zeit noch die anderen charakteristischen Symptome fehlen, so wird in einem solchen Falle kaum jemals eine andere Diagnose als die in der Mendel'schen Poliklinik gestellte, möglich sein. Andererseits wird jeder, der unserer Krankengeschichte aufmerksam gefolgt ist und die charakteristischen Symptome der amyotrophischen Lateralsclerose kennt, zugeben müssen, dass zur Zeit, als die Patientin

in die III. med. Klinik aufgenommen wurde, das Krankheitsbild ein so ausgesprochenes war, dass kaum eine andere Diagnose als die auf amyotrophische Lateralsclerose hätte gestellt werden können: Hochgradige Muskelatrophie, besonders in den oberen Extremitäten mit gleichzeitig erhöhten Sehnenreflexen; vollständiges Fehlen von Sensibilitäts-Blasen- und Mastdarmstörungen und endlich deutliche bulbäre Erscheinungen (Schluck- und Sprachbeschwerden, Zungenatrophie, charakteristischer Gesichtsausdruck etc.). Auch der weitere klinische Verlauf steht mit der gestellten Diagnose in vollem Einklang.

Dass der Process in unserem Falle in der unteren Extremität seinen Anfang genommen, ist zwar nicht das Gewöhnliche, kann aber die Diagnose in keiner Weise erschüttern, da bereits eine ganze Anzahl von charakteristischen Fällen von amyotrophischer Lateralsclerose bekannt sind, die ebenfalls in den unteren Extremitäten begannen. Aetiologisch ist es dabei nicht uninteressant, in unserem Falle zu bemerken, dass Patientin schon zweimal vorher (in ihrem 5. und 39. Lebensjahre) Affectionen an den unteren Extremitäten gehabt hat, in Folge deren die Function der letzteren zeitweise gestört war; in beiden Fällen wurde jedoch die volle Gebrauchsfähigkeit der unteren Extremität wiedererlangt. Es wäre nun nicht zu verwundern, wenn trotzdem in denselben eine gewisse Prädisposition zurückblieb, die sich bei der ersten besten Gelegenheit zu erkennen gab. Bedenkt man ferner, dass Patientin Zeitungsausträgerin war und infolgedessen ihre Beine in hervorragendem Maasse in Anspruch nehmen musste, so wird man nach Analogie mit anderen Fällen annehmen dürfen, dass von vorneherein zu erwarten war, dass die am meisten strapazierten Glieder auch zuerst befallen würden.

Wir kommen nun zu einem Punkt, der bei Behandlung dieser Affection vielfach discutirt worden ist, und auch in unserem Falle nicht unerörtert bleiben darf, nämlich, ob die Muskelatrophie mit der Parese parallel geht, wie Leyden behauptet, oder ob nicht vielmehr paretische Erscheinungen der Muskelatrophie vorangehen, wie dieses von Charcot besonders betont worden ist. Ich glaube, dass gerade unser Fall über diese Frage einigen Aufschluss geben kann, da er in einem frühzeitigen Stadium zur Beobachtung gelangt ist, während es bei den meisten in der Litteratur veröffentlichten Fällen nicht mehr möglich ist, die Krankheit bis zu ihrem

Anfang zurückzuverfolgen. Nach den wenigen Aufzeichnungen, die über den Fall Kentler in dem Journal der Mendel'schen Poliklinik existieren, müssen wir uns für die von Charcot vertretene Ansicht aussprechen, wenn anders wir nicht annehmen wollen, dass eine bereits bestehende Muskelatrophie übersehen worden sei. Es liegt jedoch zu dieser letzten Annahme gar kein Grund vor, da eine ziemlich genaue Untersuchung vorangegangen zu sein scheint.

Auch in Bezug auf die Frage nach Contracturen und spastischen Erscheinungen müssen wir uns auf Grund unserer Krankengeschichte der Charcot'schen Ansicht anschliessen, ja die spastischen Erscheinungen sind in unserem Falle so stark ausgeprägt, dass ich in der Litteratur wenige Fälle gefunden habe, bei denen sie so bedeutend in den Vordergrung treten, wie bei uns.

Charcot sieht die „spasmodischen Contracturen" für direkt pathognomisch an und benutzt sie bei der Differentialdiagnose gegenüber der progressiven Muskelatrophie, während Leyden in seiner Abhandlung über „progressive amyotrophische Bulbärparalyse" hervorhebt, dass durchaus nicht alle Fälle, welche zur amyotrophischen Seitenstrangsclerose gerechnet werden, deutliche Contracturen zeigen und dass dieselben auch in seinen eignen Beobachtungen fehlten, somit also nicht als charakteristisches Symptom der Seitenstrangsclerose angesehen werden dürften. Er erklärt sich die etwa vorhandenen Contracturen nicht als spastische Erscheinungen, sondern als Folge der habituellen Haltung der Glieder, wobei sich die Muskeln gleichsam dieser Stellung anpassen und einer Veränderung ihrer Lage Widerstand entgegensetzen. Dem widersprechen jedoch die regelmässig beobachtete Erhöhung der Sehnenreflexe, die Rigidität der Muskeln, sowie der spastische Gang. Charcot selbst sagt allerdings, dass die Contracturen in den Unterextremitäten abnähmen, wenn die Atrophie einen gewissen Grad erreicht habe. Pick hat für seinen Fall, in dem fibrilläre Zuckungen und Muskelschwäche vorhanden waren, darauf hingewiesen, dass möglicherweise zur Zeit der Untersuchung die Contracturen schon geschwunden seien, da bereits Zeichen der Teilnahme der Medulla oblongata bestanden. Dem steht aber gegenüber, dass Charcot angiebt, unter den von ihm aufgeführten Fällen seien 2mal bulbäre Erscheinungen schon im Beginn der Krankheit aufgetreten. Unser Fall zeigte während der ganzen Dauer der Beobachtung deutlich spastische Erscheinungen (Con-

tracturen, erhöhte Sehnen- und Patellarreflexe, Fussclonus), die jedoch in ihrer Intensität wechselnd waren, und nur in der allerletzten Zeit, kurz vor dem Tode teilweise nicht mehr constatiert werden konnten.

Beachtenswert ist in unserem Fall noch der Tremor, der sowohl an den oberen, wie den unteren Extremitäten bei jeder willkürlichen Bewegung auftritt, und wohl als Intentionszittern, analog demjenigen bei der multiplen Sclerose, anzusehen ist. Dieses Zittern ist sehr häufig bei der amyotrophischen Lateralsclerose beobachtet worden und keineswegs für unsern Fall besonders auffällig. Ich muss ihn jedoch hier besonders hervorheben, da ich vermute, dass in Folge dieses Tremors in Verbindung mit der durch die Steifigkeit der Rückenmuskulatur bewirkten vornübergebeugten Stellung der Patientin, und der oben erwähnten Schwierigkeit auszuweichen und plötzlich Halt zu machen, man zu einer gewissen Zeit an Paralysis agitans denken konnte, (als sich nämlich unsere Patientin am 8. Dez. 90 wieder in der Mendel'schen Poliklinik vorstellte). Die Unrichtigkeit dieser Diagnose auf Paralysis agitans liess sich später erweisen, und ich glaube, dass man den Irrtum durch das Zusammentreffen der eben erwähnten Symptome leicht erklären kann.

Während also das klinische Bild unserer Krankheit genau dem von Charcot entworfenen Symptomencomplex entspricht, sieht man auf den ersten Blick, dass der anatomische Befund ein wesentlich abweichender ist.

Zunächst fehlt in unserem Falle gänzlich diejenige anatomische Veränderung des Rückenmarkes, von der Charcot den Namen für unsere Krankheit entlehnt hat, die Lateralsclerose. Es ist dieses um so auffälliger, als die Symptome, welche man in erster Linie den Affectionen der Pyramidenseitenstränge zuschreibt, bei unserer Kranken sehr deutlich ausgeprägt waren. So überraschend dieses Resultat auch ist, so ist es doch nicht einzig in seiner Art; sondern von verschiedenen Seiten ist bereits darauf hingewiesen worden, dass die Degeneration der Seitenstränge unter Umständen sehr geringfügig sein, oder auch ganz fehlen könne. Aber die Bemerkungen darüber sind teils nur ganz nebenbei gemacht, teils in verschiedenen Abhandlungen so zerstreut, dass sie fast übersehen sind, und im Allgemeinen auf sie kein Gewicht gelegt worden ist. Zunächst kommen hier zwei französische Beobachtungen,

die eine von Charcot selbst 1870, die andere von Duchenne und Joffroy 1870 in Betracht, die damals beide als „Paralysie glosso-laryngée“ bezeichnet sind, und genau unserem Krankheitsbilde entsprechen. Dennoch fand man in beiden Fällen bei der mikroskopisch-histologischen Untersuchung keine Degeneration der weissen Stränge, sondern nur eine Atrophie der grauen Substanz und deren Ganglienzellen. Leyden, der diese beiden Fälle erwähnt, hält es zwar nicht für ganz ausgeschlossen, dass eine geringe Teilnahme der weissen Stränge übersehen worden sei, da diese Untersuchungen zu den ersten über diese Krankheit angestellten gehören, giebt aber doch zu, dass, wie er selbst fand, die Intensität der Seitenstrangdegeneration sehr wechselnd, zuweilen nur ganz geringfügig sein könne, so dass er es auch für möglich hält, dass sie in einzelnen Fällen ganz fehlen könne. R. Schulz berichtet im Deutschen Archiv für klinische Medizin Band XXIII. über mehrere Fälle, bei denen die klinische Diagnose auf Lateralsclerose gestellt wurde, die Section aber keine Bestätigung dieser Diagnose ergab. In dem einen Fall von Charcot 1876 fand man mehrere sclerotische Herde, welche ihren Sitz in der unteren Schicht der Grosshirnschenkel, in den vorderen Pyramiden des verlängerten Marks und im Rückenmark in einigen Bezirken der Hinter- und Seitenstränge hatten. Im zweiten von Schulz selbst beobachteten Fall wurde die Diagnose zuerst auf primäre Lateralsclerose gestellt, später jedoch umgeändert in „Tumor an der Schädelbasis und secundäre Lateralsclerose“. Die Section ergab nur die Richtigkeit des ersten Teils der späteren Diagnose (einen höckrigen hühnereigrossen rundlichen Tumor in der rechten Kleinhirnhemisphäre), während von einer Sclerose der Seitenstränge, wie solche nach den Symptomen ebenfalls anzunehmen war, nichts nachgewiesen werden konnte. Noch bemerkenswerter ist der dritte von R. Schulz mitgeteilte Fall, in welchem bis zum Tode keine andere Diagnose, als diejenige auf Lateralsclerose gestellt werden konnte. Die Section ergab statt der erwarteten sclerotischen Degeneration der Seitenstränge einen ganz bedeutenden Hydrocephalus internus; von einer Degeneration im Rückenmark war keine Spur vorhanden trotz des ganz ausgeprägten einer Seitenstrangsclerose entsprechenden Symptomencomplexes. Westphal hebt in seiner Abhandlung (Charité-Annalen, 1876) hervor, dass es wohl

berechtigt erscheint, anzunehmen, dass einem unter dem Krankheitsbilde der amyotrophischen Lateralsclerose auftretenden Symptomencomplex sehr verschieden localisierte Rückenmarksaffectionen zu Grunde liegen können. Dass solche Fälle, in denen es sich um verschieden localisierte Myelitiden handelt, nicht selten als besondere Form von Rückenmarkserkrankung, speciell als primäre Seitenstrangsclerose beschrieben worden, ist mehr als wahrscheinlich, zumal, wenn, wie es gewöhnlich der Fall ist, der Beobachter den Kranken nur während eines gewissen Abschnittes des Krankheitsverlaufs zu sehen Gelegenheit hat.

Leyden spricht seine Verwunderung darüber aus, dass plötzlich, nachdem Charcot das klinische Bild der symmetrischen Lateralsclerose im Zusammenhang aufgestellt hatte, und dasselbe sowohl in Frankreich, als auch in Deutschland mit grossem Beifall aufgenommen war, zahlreiche Beobachtungen von verschiedenen Autoren veröffentlicht wurden (freilich ohne die Controlle des anatomischen Befundes), welche mit der Charcot'schen Krankheit identisch sein sollten, trotzdem man dieselbe bisher so selten bei Sectionen constatieren konnte.

Charcot sieht die Seitenstrangsclerose als eine primäre an, in dem er sich auf seine klinische Erfahrung stützt, dass Parese und Contracturen der Atrophie vorangehen, dass also die Pyramidenseitenstränge früher ergriffen werden, als die graue Substanz.

Leyden hält es nicht für ausgeschlossen, dass bei der gleichmässigen Verbreitung über die ganze motorische Bahn der Process an verschiedenen Punkten der Leitungsbahn beginnen und von hier aus sich über die ganze Ausdehnung derselben verbreiten könne.

Kahler und Pick nehmen für die Fälle mit vorangehender Lähmung und Rigidität eine zuerst und am intensivsten in den Pyramidenbahnen auftretende Degeneration an und führen die Erkrankung mit Muskelatrophie und Schlaffheit auf ein wenigstens anfängliches Vorherrschen in den grauen Vordersäulen oder den peripherischen Gebieten zurück.

Shaw kommt zu dem Schluss, dass in seinem Falle die Atrophie der Ganglienzellen der grauen Substanz das Primäre sei, und sieht die Veränderung in den Seitensträngen als secundär an, ähnlich derjenigen nach primären Hirnläsionen.

R. Schulz verneint nach den bis zum Jahre 1879 vorhandenen Sectionsbefunden eine primäre Sclerose der Seitenstränge und

nimmt an, dass die verschiedensten Ursachen der Krankheit zu Grunde liegen können, bald eine secundäre Degeneration der Seitenstränge, bald nur eine functionelle Störung bei Gehirnaffectionen irgend welcher Art, jedenfalls eine die Seitenstränge in Mitleidenschaft ziehende Ursache.

In unserem Falle können wir uns auch nur für eine functionelle Affection der Pyramidenseitenstränge erklären, da ja der objective Befund ein negativer ist; die geringen Blutungen, welche sich in der weissen Substanz vorfinden, sind teils zu unbedeutend, um die ausgesprochenen spastischen Erscheinungen erklären zu können, teils so unregelmässig verteilt, dass eine Beschränkung auf die Pyramidenseitenstränge nicht nachweisbar ist. Ausserdem ist das Alter der Blutungen offenbar ein zu geringes, um die Jahre lang vorher schon vorhandenen Contracturen erklären zu können. Ebensowenig kann eruiert werden, wodurch diese functionelle Störung hervorgerufen ist. Ob es sich um eine Störung handelt, welche von einer Syringomyelie des Lendenmarks, für die sich ja geringe mikroskopische Merkmale vorgefunden haben, ausgegangen ist, oder ob die Functionsstörung vielleicht durch einen Hirntumor veranlasst ist, kann leider nicht entschieden werden, da eine genauere Untersuchung des Gehirns nicht stattgefunden hat.

Ebenso ist es sehr schwierig, die Hyperämie des Rückenmarks und die Blutungen in der Rückenmarkssubstanz zu erklären. Gegen eine Apoplexia spinalis spricht der allmähliche Beginn der Lähmungen ohne erhebliche Schmerzempfindungen, das Fehlen von Anästhesie und Blasenlähmung. Auch ein Trauma ist weder anamnestisch noch objectiv nachzuweisen. Bei Rückenmarkstumoren würden die Blutungen mehr auf einen circumscripten Punkt beschränkt sein und sich nicht über das ganze Rückenmark hinziehen. Primäre Erkrankung der Rückenmarksgefässe mit aneurysmatischen Erweiterungen, wie solche oft im Gehirn den Anlass zu Blutungen geben, ist nicht zu constatieren. Für entzündliche Vorgänge im Rückenmark fehlt es an jeglichem Anhaltspunkt.

Es bleibt uns somit nur übrig, eine hämorrhagische Diathese im Bereich des Rückenmarks anzunehmen; diese würde auch die regellose Verbreitung über das ganze Rückenmark hin erklären.

Der Befund in den grauen Vorderhörnern und deren Ganglienzellen ist der gewöhnliche und muss wohl als constant angenommen werden.

Epikrise.

Aus dem Erörterten geht hervor, dass eine unter dem klinischen Bilde der amyotrophischen Lateralsclerose verlaufende Krankheit durchaus nicht immer eine nachweisbare Affection der Pyramidenseitenstränge erkennen lässt. Der Name amyotrophische Lateralsclerose ist deshalb auch nicht für alle Fälle berechtigt. Abgesehen davon, dass die Bezeichnung teils aus dem klinischen Verlauf, teils aus dem anatomischen Befund entnommen und schon aus diesem Grunde nicht besonders empfehlenswert ist, octroyirt sie dem unparteiischen Beobachter ein anatomisches Substrat, das nicht in allen Fällen vorhanden ist. Die zahlreichen unter dem Namen der amyotrophischen Lateralsclerose veröffentlichten Fälle sind darauf hin zu prüfen. Unseren Fall können wir als eine Uebergangsform zwischen der sogenannten amyotrophischen Lateralsclerose, der progressiven Muskelatrophie und der spastischen Spinalparalyse ansehen und wohl am besten als „spastisch-atrophische Lähmung“ bezeichnen.

Zum Schluss erfülle ich die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer Herrn Geh. Medicinalrath Prof. Dr. Senator für die Anregung zu dieser Arbeit, für die Ueberlassung des Krankheitsfalles, sowie für die freundliche Unterstützung bei Anfertigung der Arbeit meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Ebenso statte ich hierdurch Herrn Dr. Heinrich Rosin und Herrn Stabsarzt Stolzenburg für ihre gütige Hilfe meinen herzlichen Dank ab.

Litteratur.

1) A. Adamkiewicz, Charité-Annalen V. 1878.
2) O. Berger, Deutsche Zeitschrift f. pract. Medicin 1876.
3) H. Blumenthal, Ein Fall von spastischer amyotrophischer Bulbärparalyse. Dissert. Dorpat 1884.
4) Charcot u. Joffroy, Arch. de Physiol. 1870, III. p. 144.
5) Charcot, De la sclérose latérale amyotrophique. Progrès med. 1874.
6) W. Döring, Ein Fall von amyotrophischer Lateralsclerose. Dissert. Berlin 1891.
7) O. Dornblüth, Anatom. Untersuchg. eines Falles von amyotroph. Lateralsclerose. Neurolog. Centralblatt 1889.
8) M. Düsterwald, Ueber sclerosis lateralis amyotrophica. Dissert. Berlin 1888.
9) P. Flechsing, Arch. f. Heilkunde XIX. 1878.

10) E. Hasenblag, 2 Fälle v. amyotroph. Lateralsclerose (ohne Section). Dissert. Göttingen 1889.
11) A. Koschewnikoff, Centralblatt f. Nervenheilkunde 1885. VIII.
12) H. Lenz, Dissert. Berl. 1889.
13) Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten. Berlin 74—76.
14) Leyden, Arch. f. Psychiatrie u. Nervenheilk. Bd. II u. VIII. (1872 u. 1878.)
15) C. Moeli, Arch. f. Psych. etc. Bd. X. 1880.
16) H. Risse, 2 Fälle v. amyotroph. Lateralsclerose. Deutsch. Arch. f. klin. Med. 1889.
17) P. Marie, Observation de sclérose latérale amyotrophique. Arch. de Neurolog. XIII. 1887.
18) H. Sachs, Dissert. Berlin 1885.
19) A. Seeligmüller, Krankheiten des Rückenmarks. 1887.
20) Derselbe, Deutsch. med. Wochenschrift 1876.
21) R. Schulz, Giebt es eine primäre Sclerose der Seitenstränge des Rückenmarks? D. Arch. f. klin. Medicin Bd. XXIII. 1879.
22) Ph. Stöhr, Lehrbuch der Histologie 1871.
23) A. Strümpell, Lehrbuch der spec. Patholog. u. Therapie Bd. II, 1, 1892.
24) E. Stadelmann, D. Arch. f. klin. Med. Bd. XXXIII. 1883.
25) O. Vierordt, Zur combinierten Degeneration der Vorderhörner u. Seitenstränge des Rückenmarks. Arch. f. Psych. u. Nervenheilkunde 1883.
26) Westphal, Sogenannte Seitenstrangsclerose. Charité-Annalen III, 1876.
27) Kahler u. Pick, Arch. f. Psych. u. Nervenheilk. VII. 1878.
28) E. Ziegler, Lehrb. d. allg. u. spec. Pathologie 1892.

Thesen.

I. Zur gründlichen Ausbildung eines Arztes ist mindestens 1 Jahr practischer Thätigkeit in Krankenhäusern, Kliniken u. s. w. nach dem Staatsexamen erforderlich.

II. Zum klinischen Bilde der amyotrophischen Lateralsclerose gehören unbedingt spastische Erscheinungen.

III. Lues ist heilbar.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Max Wolff, Sohn des Rentiers O. A. Wolff und dessen Ehefrau Helene, geb. Preuss, wurde am 12. Februar 1867 zu Darkehmen (Prov. Ostpreussen) geboren. Er ist mosaischer Confession. Seine erste Schulbildung erhielt er in seinem 8. Lebensjahre, nachdem seine Eltern nach Berlin übergesiedelt waren, in der Vorschule der R. Schobert'schen Knabenschule hierselbst. Hierauf besuchte er von Sexta bis Unterprima das Sophien-Gymnasium zu Berlin, welches er verliess um sich einem Lebensberufe zuzuwenden. Michaelis 1888 liess er sich jedoch wieder in das Gymnasium zu Brandenburg a. H. aufnehmen und bestand hier im August 1889 das Abiturientenexamen. Immatriculiert wurde er Michaelis 1889 bei der medicinischen Facultät der Kgl. Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin, welcher er bis jetzt, ausser dem Sommer-Semester 1890, während dessen er in Tübingen studierte, angehörte. Am 7. Mai 1892 bestand er hier die ärztliche Vorprüfung, desgleichen am 15. Juli 1893 das Tentamen medicum und am 21. Juli 1893 das Examen rigorosum.

Während des Sommer-Semesters 1890 genügte er seiner Dienstpflicht mit der Waffe bei dem Infanterie-Regiment „Kaiser Friedrich, König von Preussen (7. Würtemb.) No. 125" zu Tübingen.

Im Verlauf seiner klinischen Semester war er als Coassistent in den Kliniken resp. Polikliniken folgender Herren thätig: Prof. Gerhardt, Dr. Karewsky, Prof. Leyden, Prof. Senator, Prof. Jul. Wolff.

Seine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Docenten:

In Berlin: Bardeleben, Behrendt, v. Bergmann, du Bois-Reymond, Ehrlich, v. Esmarch, Ewald, A. Fränkel, Fränzel, Gerhardt, v. Giczyky, Gusserow, Hertwig, Landolt, Langgaard, Leyden, G. Lewin, L. Lewin, Mendel, v. Noorden, Olshausen, Preyer, Rabl-Rückhardt, Rubener, Schlange, Schulze (Eilhard), Schweigger, Senator, Sonnenburg, Virchow, Winter, Jul. Wolff, Zülzer.

In Tübingen: Froriep, Vierordt.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht Verfasser seinen aufrichtigen Dank aus.

Gedruckt bei L. Schumacher in Berlin.